

La Etiología de la enfermedad de Perthes

*Dr. J. Trueta**

Desde que Legg describió por primera vez la afección de la cadera que hoy es conocida con su nombre junto con los de Perthes y Calvé, el progreso que hemos realizado en la comprensión del mecanismo etiológico ha sido modesto. Es muy grande el número de autores que concuerdan hoy en día en que el factor responsable del desorden es vascular; prácticamente todos los investigadores que se han interesado en este problema se hallan de acuerdo en que su causa motivante es la interrupción del aporte sanguíneo a la cabeza femoral. Ya ésta fue la sospecha inicial de Legg, pero es curioso que después de 46 años todavía no exista unanimidad entre los autores respecto al mecanismo por el cual se produce la interrupción vascular. Las razones que pueden explicar este defecto de información son varias, pero entre ellas las que me parecen más importantes son dos: primera, el hecho de que existen hoy muy pocas preparaciones de cabezas de fémur afectadas por la osteocondritis en las cuales se hayan podido efectuar un estudio meticuloso del árbol vascular; la segunda causa, quizás aún más importante, es la carencia de conocimientos que poseemos sobre los cambios que ocurren en la vascularización de la epífisis superior femoral durante los años de crecimiento.

Tratando de allanar alguna de estas dificultades y no poseyendo facilidad para obtener preparaciones buenas de casos patológicos, intentamos investigar el proceso de evolución de los vasos de la cabeza femoral desde el octavo mes fetal hasta la maduración a los 17 años. Hace tiempo conseguimos una técnica de investigación vascular con la cual estudiamos los vasos renales; esta técnica, adaptada, la aplicamos a la investigación en los vasos en otras partes del cuerpo, pero principalmente a los vasos óseos. Fue utilizando esta técnica, que pudimos investigar un número suficiente de cabezas y cuellos femorales que nos permite la presentación de este trabajo preliminar, en el cual que sepamos

* Otra de las conferencias dictadas por el autor durante su visita a esta capital.

nosotros, por primera vez se sugiere el proceso evolutivo vascular que va desde el nacimiento hasta el final de la pubertad. Mi contribución hoy, va a ser totalmente dedicada a explicar de una manera resumida los resultados de este estudio que nos ha tomado, con algunos de mis colaboradores casi seis años.

Veamos primeramente lo que hemos obtenido en esta investigación en orden cronológico, este es, comenzando por presentar la vascularización del tejido encondral de una cabeza de un recién nacido a los 18 días. Se ve en ella, una buena inyección de lo que los alemanes llaman el *anglage*, que iniciándose en la mitad de la diáfisis progresa hacia las dos epífisis; el *anglage* se ve completamente relleno por la substancia opaca inyectada. La técnica seguida es doble, en unos casos se inyecta con una substancia opaca, corrientemente una suspensión fina de bismuto llamada Micropaco, y la preparación es despues radiografiada con film de partícula muy fina, lo que hemos llamado microradiografía. El otro tipo de preparación se obtiene inyectando un colorante, por ejemplo el azul de Berlín que no se extravasa, haciendo la preparación transparente por el método de Spalteholz y fotografiándola con luz contrastada.

En la niña de 3 meses se ve la configuración típica de la distribución vascular; por una parte encontramos los vasos que ascendiendo desde la parte metafisaria inyectada penetran verticalmente en la cabeza encondral: por otra parte hallamos los vasos importantísimos en el futuro desarrollo, que hemos llamado vasos epifisario externos o laterales, que de una manera transversal invaden la cabeza encondral hasta llegar cerca de los otros vasos metafisarios ascendentes. No existen como se comprueba aquí, vasos del ligamento redondo ni tan siquiera rudimentarios; es de notar la configuración especial que tienen las terminaciones vasculares en este estadio inicial del desarrollo y aquí me interesa comentar fotografías aumentadas dando el detalle de la configuración vascular terminal; es una especie de sinusoide con una arteriola central y una vena periférica en forma de hoja, estructura constante de estos vasos penetrantes. Estas configuraciones terminales en forma de hoja deben poseer una misión especial que no creo sea hemopoyética, sino más bien, formadora del hueso. Aquí puede verse que los vasos ascendentes metafisarios poseen una riqueza sinusoide terminal mayor que los vasos laterales externos epifisarios. En sección, puede observarse la forma de penetración vertical que poseen estos vasos, metafisarios penetran-

do los unos por encima de los otros en forma completamente regular. Estas preparaciones muestran la entrada de vasos en la que será luego el cartílago de crecimiento. No existe todavía núcleo secundario de osificación, como tampoco ningún vestigio de circulación a través del ligamento redondo.

En la cabeza de 4 meses, masculina; aquí ya puede observarse la existencia de un núcleo secundario de osificación que tiene lugar entre los extremos de los dos sistemas circulatorios metafisario y epifisario, como si fuese una chispa eléctrica saltando entre los dos polos de un arco voltaico. La preparación después de decalcificar, muestra la riqueza vascular de la zona epifisaria lateral. Finalmente una sección en la cual se aprecia el núcleo secundario seccionado, muestra la configuración vertical de la penetración vascular ascendente entre los vasos metafisarios.

En la cabeza de 8 meses el núcleo metafisario secundario ha crecido notablemente, como se aprecia en las cabezas inyectadas. En la inyección por transparencia puede observarse que los vasos metafisarios se sobrepone en importancia a los vasos epifisarios laterales. Se detecta un primer rudimento de circulación en ligamento redondo, pero no existen vasos penetrantes en la cabeza endocranal. Después de la decalcificación se aprecia la falta de contacto vascular entre los vasos procedentes del ligamento redondo y los que ascienden de la metafisis, lo mismo que de la parte externa de la epífisis.

Llegamos ya a los 18 meses de edad; por microrradiografía puede observarse la cabeza secundaria ósea bien constituida y los vasos epifisarios externos que ya han tomado la primacía sobre los vasos metafisarios. Esto quiere decir que la interposición del cartílago de crecimiento es ya un hecho por haberse constituido el núcleo secundario óseo, que aprisiona en gran parte el lado proximal del cartílago epifisario. Tanto por microrradiografía como por microfotografía por transparencia, se aprecia la exacta correspondencia entre el núcleo osificado y la vascularización de origen epifisario lateral. No existen todavía vasos procedentes del ligamento redondo.

A continuación la cabeza femenina de 21 meses: el núcleo es ya grande, con el cartílago de conjunción bien constituido y una vascularización muy rica, en este caso por tratarse de un enfermo que murió de leucemia. Tanto los vasos metafisarios como los vasos epifisarios son muy visibles y puede apreciarse un rudi-

mento de circulación en el ligamento redondo, pero sin conexión vascular alguna con la cabeza.

Llegamos ahora a los 2 años y medio: la cabeza masculina tiene un buen núcleo de osificación secundaria, vasos metafisarios externos particularmente importantes, pero todavía persistiendo una circulación ascendente si bien ya más rudimentaria que saltando por encima del cartílago de conjunción une la circulación metafisaria a la epifisaria. No existe todavía vascularización del ligamento redondo. Esta configuración es muy parecida a la del perro normal. Se observa en las radiografías obtenidas de perros adultos jóvenes, el arco metafisario completo que recuerda el que les acabo de enseñar de un muchacho de dos años y medio. No existe circulación a través del ligamento redondo.

Muchacha de 2 años y 10 meses, con la cabeza bien constituida y osificación avanzada; el cartílago de conjunción se halla formado ya. La vascularización de origen epifisario es rica pero todavía persiste la vascularización de origen metafisario, si bien existen ya únicamente dos vasos. La circulación del ligamento redondo se halla presente, pero todavía no está anastomosada.

A los tres años la cabeza ya está constituida en forma madura; no obstante, la circulación infantil, persiste todavía pero casi totalmente de tipo epifisario, de forma que la conexión con la metafisis es muy pobre. Buena circulación del ligamento redondo no anastomosada todavía.

A los 4 años la cabeza de muchacho muestra el progreso en su desarrollo normal hacia la madurez: los vasos epifisarios laterales son grandes y múltiples, los vasos metafisarios cruzando superficialmente por fuera del cartílago de conjunción son escasos y muy finos: el ligamento redondo se va desarrollando pero no ha atrasado aún la cubierta cartilaginosa de la cabeza. Sus vasos no están pues conectados todavía en la cabeza. Lo mismo se precia en otra cabeza también femenina, en la cual aparentemente se observa el ligamento redondo con una circulación bien desarrollada y a primera vista conectada ya con el núcleo epifisario óseo, sin embargo en una nueva conexión pudimos observar que no existe tal anastomosis y que todavía se encuentra un pequeño vaso metafisario que nutre la parte interna de la cabeza persistiendo el antiguo arco metafisario epifisario, que hemos visto en el perro y en los niños de 2 años y medio.

Llegamos ya a los 6 años de edad, en pleno período en el cual

la frecuencia de la enfermedad de Perthes llega a su punto culminante. En esta edad nos encontramos por primera vez donde el ligamento redondo suele suministrar sangre al núcleo epifisario secundario como se aprecia bien en varios preparados. En ellos se observa también la persistencia de algún vaso metafisario que ascendiendo anastomosa con la copiosa circulación epifisaria; el refuerzo del ligamento redondo en este estadio del desarrollo hace del núcleo epifisario un centro de gran riqueza vascular por lo tanto de gran resistencia a las afecciones isquémicas. En otras cabezas también masculinas de 6 años, se muestra alguna variación en el tipo circulatorio en comparación con las examinadas anteriormente. Aquí los vasos metafisarios se muestran muy finos y escasos, la conexión con los vasos del ligamento redondo todavía no ha sido establecida.

Es en este momento particular de gran importancia para la patología, en la cual se juega el destino de la cabeza femoral. Para nosotros, como veremos dentro de un momento con más detalles, la enfermedad de Perthes depende de un hecho anatómico normal en el curso de la evolución vascular de la cabeza del fémur, esto es, de que evolucionando hacia la madurez la vascularización que inicialmente es casi toda ella de origen epifisario externo y metafisario superior a los 4 años se altera en forma que los vasos metafisarios comienzan a dejar de contribuir en proporción importante antes que los vasos del ligamento redondo hayan tomado a su cargo la nutrición del segmento interno de la cabeza. Con variaciones individuales posiblemente genéricas en la edad crítica de los 4 a los 6 años, la vascularización metafisaria desaparece en el momento en que llega el aporte sanguíneo del ligamento redondo, estableciéndose entonces una conjunción vascular epifisaria-ligamento redondo que nutre la cabeza y la pone a salvo de complicaciones isquémicas. En un cierto número de niños esta evolución no se efectúa de acuerdo con el orden anatómico descrito, sino que se desvanece la vascularización metafisaria antes de que llegue la circulación del ligamento redondo en cuyo caso la única fuente de origen sanguíneo es la de los vasos epifisarios externos. Estos vasos son pues los responsables del abastecimiento vascular del núcleo secundario, y en caso de interrupción son también los responsables de la isquemia total de la cabeza. La revascularización se efectúa por el mismo camino que siguieron los vasos en su primera invasión en la cabeza endocranal, a los que se unen los vasos que no habían llegado aún a través del

ligamento redondo. Veamos, pues, lo que sucede en las cabezas normales despues de los 6 años.

Aquí hay una cabeza de 10 años que muestra la interrupción total de la circulación metafisaria, ya que no hay vasos que asciendan de la metafisis cruzando el plato epifisario, pero en cambio el ligamento redondo ya tiene suficiente vascularización para nutrir la parte capital media, como pueden ver por los dos arcos vasculares que penetran por el ligamento redondo.

A los 12 años todavía es más acusada la participación del ligamento redondo y como se comprueba por la siguiente inyección que muestra el calibre del vaso del ligamento redondo dentro de la cabeza.

A los 15 años la madurez se halla cerca, pero todavía existe la barrera cartilaginosa epifisaria y la circulación se mantiene como lo fue desde que se interrumpió la circulación metafisaria, esto es, por los vasos epifisarios externos y los del ligamento redondo. La cabeza está pues, protegida contra la isquemia aunque como en los casos de disyunción epifisaria, se hayan lesionado los vasos metafisarios.

Finalmente a los 17 años cuando la fusión a través del cartilago de conjunción se halla acabada puede observarse la riqueza de los vasos epifisarios externos, los vasos procedentes del ligamento redondo y finalmente los vasos ascendentes metafisarios que cruzando ya el espacio que otrora fue ocupado por el plato epifisario se anastomosan con los vasos de la epífisis. Naturalmente la cabeza está ya definitivamente protegida contra la isquemia, la que únicamente puede ser ocasionada por la fractura del cuello femoral.

Vamos a ver cómo pueden contribuir a aclarar el proceso incipiente de la osteocondritis femoral superior los estudios vasculares que acabamos de exponer. Por de pronto en hecho de la edad. En todas las estadísticas incluyendo la nuestra de 100 casos, el máximo porcentaje de edad del comienzo de la enfermedad de Perthes, es de los 5 a los 6 años. Existen casos desde los 3 años hasta los 10 e incluso más tarde, pero se van haciendo más raros a medida que la edad se aleja de los 5 a los 6 años. Por lo tanto el primer factor aportado por nosotros, esto es, la edad en que aparecen los cambios anatómicos se halla de acuerdo con el de la eclosión de la enfermedad. Segundo, toda lesión isquémica va, como sabemos, acompañada de cambios localizados a su alrededor

caracterizados por la decalcificación, lo cual manifiesta la existencia de la hiperemia. En otros estudios que hemos efectuado hemos podido comprobar el efecto estimulante que sobre la circulación local produce un poco de necrosis. Es esta influencia hiperémica la que causa la decalcificación. En las Radiografías obtenidas al comienzo de la enfermedad, contrastan la densidad del núcleo epifisario muerto con la transparencia ósea a su alrededor: pero en la mayoría de Perthes existe también una lesión localizada a lo largo de la parte metafisaria del cartílago de crecimiento.

¿Cómo puede explicarse esta lesión que a veces toma la forma pseudocavitaria? Para nosotros se explica por la unidad de origen de los vasos metafisarios superiores y los epifisarios externos. Examinando con detalles la relación que existe entre el arco arterial formado por las dos circunflejas, la externa y la interna, nos interesa particularmente considerar la disposición de la circunfleja interna en relación con el cuello del fémur. Puede demostrarse en la profundidad del surco trocantérico, la circunfleja interna, casi en unión con la externa, emite los vasos que se dirigen a la cabeza y cuello femorales dando origen por troncos, a las arteriolas que dividiéndose se esparcen por la epifisis, (vasos epifisarios externos) y por la parte alta de la metáfisis (vasos metafisarios superiores). Así pues, una lesión vascular al nivel de la circunfleja media o aún más fácilmente, al nivel de la rama común donde se originan las arteriolas que suministran a la cabeza y a la parte alta de la metáfisis, producirá trastornos isquémicos en las dos zonas a la vez; con la diferencia que, en la epifisis, la carencia de otras fuentes vasculares causará inmediatamente una lesión isquémica total, mientras que en la parte alta de la metáfisis originará una zona transitoria de isquemia rodeada de una vascularización activa que muy pronto entrará en reacción produciendo la hiperemia curativa. Esto explicaría la distribución de los pseudoquistes que se producen frecuentemente en el Perthes, y que han dado lugar a errores como el de Bruce Gill, quien creyó que la causa inicial de la lesión isquémica en el Perthes era la interrupción metafisaria de unos supuestos vasos que cruzando el plato epifisario suministraban la sangre a la cabeza. Cuando el cartílago de conjunción está bien constituido no hemos encontrado nunca estos vasos perforantes y solo algunos muy superficiales en el revestimiento fibroso que cubre el plato epifisario durante el crecimiento.

Así también se explicará que mientras que la revasculariza-

ción de la cabeza toma más de dos años hacer completada, en cambio la revascularización del cuello toma mucho menos tiempo, ya que la facilidad de revascularización aquí es mucho mayor. Esta disposición vascular especial se hace patente en el tipo que observamos en el Perthes que tarda mucho tiempo en producirse por el mecanismo de la "Crippling substitution"; es decir la progresiva invasión de la zona isquémica por los nuevos vasos penetrando por el mismo camino de los epifisarios externos, por la metafisis superficialmente o mucho más frecuentemente a través del ligamento redondo. En ellos podemos colegir el tipo lentísimo que toma la "Crippling Substitution" ya que en el hueso muerto debe ser removido con unos medios vasculares pobrísimos, por hallarse el núcleo óseo epifisario en el Perthes que ha sido interpretado erróneamente como un aumenot del espacio articular, característica clínica casi patognomónica de la enfermedad. Lo que en realidad ocurre es que al cesar el aporte sanguíneo al núcleo epifisario, éste queda como petrificado primero y despues empieza a desintegrarse reduciéndose en altura; reducción que es substituída por una proliferación cartilaginosa de forma que en la radiografía aparece un núcleo achatado muy alejado del reborde óseo acetabular. En una serie de artrogramas que hemos hecho, hemos podido constatar como la proporción existente normalmente entre el núcleo epifisario y el cartílago en una cabeza de 6 años, regresa a la que tenía por ejemplo, una cabeza de 1 año; es decir, la cantidad de cartílago aumenta en la proporción que disminuye la masa ósea.

Las anteriores consideraciones sobre los cambios que sufren los vasos en el proceso de madurez de la cabeza femoral, no explican el mecanismo responsable de la interrupción circulatoria. ¿Cuál puede ser ésta? En nuestro estudio de más de 100 casos de Perthes encontramos que existía un antecedente traumático más o menos evidente en el 40% de niños con igual frecuencia en los dos sexos, mientras que la proporción de Perthes según es de 4 muchachos por 1 niña. Por lo tanto la naturaleza traumática del desorden vascular parece aceptable. En cambio sólo tres casos indudables de origen infeccioso han sido encontrados, los tres efectos de artritis superada aguda de la cadera. El hecho de la interrupción vascular por sepsis articular indica lo expuestos que se hallan los vasos capsulares posteriores al penetrar dentro de la cabeza.

¿Cómo puede actuar el traumatismo? Lo más probable es

que sea por mediación de las masas musculares pegadas a la parte posterior de la cápsula articular y del reborde acetabular. Los músculos más responsables de esta acción sobre los vasos son seguramente el piriforme, el obturador interno con los gemelos y el obturador externo próximo a su inserción. Estos músculos junto con el cuadrado femoral están sujetos a gran actividad en la edad en que ocurren estas lesiones. Las poderosas inserciones de los rotadores externos posteriores se hallan del cuello y el índice de elasticidad vascular puede ser sobrepasado en extremos de posición, por ejemplo, jugando con la violencia característica de esta edad, particularmente en los muchachos. Para terminar quisiera hacer un pequeño sumario de nuestros hallazgos. La enfermedad de Perthes es una enfermedad circunscrita a la cabeza y cuello del fémur probablemente por la disposición particular que tiene la circulación sanguínea en esta región en la edad en que ocurre con máxima frecuencia la isquemia, entre los 5 y los 6 años. Es seguramente debido a la característica anatómica del cuello del fémur con el íntimo contacto entre la arteria circumfleja media y sus ramas articulares y los poderosos músculos rotadores externos y la proximidad del reborde acetabular. No se precisa de un gran traumatismo para la falta de elasticidad de los vasos penetrando por debajo de la cápsula, ocasione su ruptura o trombosis y a los 6 años, si no existe todavía el aporte sanguíneo del ligamento redondo, la cabeza está condenada a morir. Su recuperación será lenta, penosa y el resultado incierto. La confirmación de este concepto podría fácilmente conseguirse si se encontrasen características morfológicas vasculares distintas en los niños negros, tan reacios a sufrir estos trastornos. Es posible que la penetración de la arteriolas del ligamento redondo se efectúe en la raza negra en edad más prematura que en las razas blanca y mongólica, cuando todavía persiste una copiosa circulación de origen metafisario.

Como en tantos otros aspectos, la enfermedad de Legg-Calve-Perthes parece un tributo exigido al ser humano por su orgulloso andar bípedo.